103

THÈSE

POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

UNIVERSITÉ DE PARIS — FACULTÉ DE MÉDECINE

Année 1917 **THÈSE** N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

L'Atrophie Musculaire Duchenne-Aran & le TABÈS

PAR

Aubin-Maurice OLLIER

Né à Paris, le 26 août 1887

Interne Provisoire des Hôpitaux de Paris

Médecin Aide-Major aux Armées.

Président : M. LE PROFESSEUR PIERRE-MARIE

OLLIER-HENRY

26, Rue Monsieur-le-Prince, 26. PARIS (VI° Ar^{t})

1917

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen	M. LANDOUZY
Professeurs	MM.
Anatomie	NICOLAS
Physiologie	Ch. RICHET
Physique médicale	WEISS
Chimie organique et Chimie générale	DESGREZ.
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	BLANCHARD
Pathologie et Thérapeutique générales	ACHARD
Pathologie médicale	WIDAL. TEISSIER
Pathologie chirurgicale	LEJARS.
Anatomie pathologique	Pierre MARIE.
Histologie	PRENANT
Opérations et appareils	Auguste BROCA.
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET.
Thérapeutique	N.
Hygiène	CHANTEMESSE
Médecine légale	N.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LETULLE
Pathologie expérimentale et comparée	ROGER
Clinique médicale	DEBOVE. LANDOUZY. GILBERT. CHAUFFARD
Maladies des enfants	HUTINEL
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	N.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GAUCHER
Clinique chirurgicale	Pierre DELBET. QUENU. HARTMANN
Clinique ophtalmologique	DE LAPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires	LEGUEU
Clinique d'accouchements	BAR. COUVELAIRE. RIBEMONT-DESSAIGNE
Clinique gynécologique	POZZI
Clinique chirurgicale infantile	KIRMISSON
Clinique thérapeutique	A. ROBIN
Hygiène et clinique de la 1re enfance	MARFAN

Agrégés en exercice

MM.

ALGLAVE	GUENIOT	LEREBOULLET	RIBIERRE
BERNARD	GUILLAIN	LERI.	RICHAUD
BRANCA	JEANNIN	LOEPER	ROUSSY
BRUMPT	JOUSSET André	MAILLARD	ROUVIERE
CAMUS	LABBE Henri	MOCQUOT	SAUVAGE
CASTAIGNE	LAIGNEL-LAVASTINE.	MULON	SCHWARTZ
CHAMPY	LANGLOIS	NICLOUX	SICARD
CHEVASSU	LECENE	NOBECOURT	TANON
DESMAREST	LEMIERRE	OKINCZYC	TERRIEN
GOUGEROT	LENORMANT	OMBREDANNE	TIFFENEAU
GREGOIRE	LEQUEUX	RATHERY	VILLARET
		RETTERER	ZIMMERN

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation

A MON PÈRE, LE DOCTEUR OLLIER

A MA MÈRE

Une longue séparation imposée par la destinée n'a fait qu'augmenter mon amour filial : que la dédicace de ce travail terminé loin d'eux soit le témoignage de ma reconnaissance profonde et de ma pensée constante ; le souvenir de leur tendresse durera autant que ma vie.

A MES PARENTS

Leur délicate affection m'a aidé à supporter courageusement l'absence.

A TOUS MES MAITRES

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE DOCTEUR PIERRE MARIE

PROFESSEUR DE CLINIQUES DES MALADIES NERVEUSES A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

MÉDECIN DE L'HOSPICE DE LA SALPÊTRIÈRE

MEMBRE DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE

Officier de la Légion d'Honneur

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

Messieurs les Professeurs ACHARD, SCHWARTZ,
Monsieur le Professeur CHAUFFARD.

Externat

Messieurs les Professeurs ACHARD, SCHWARTZ,
RIST, AVIRAGNET.

Internat

Messieurs les Professeurs LETUELLE, PICQUÉ
(in memoriam), GRÉGOIRE, GAILLARD, DOLERIS,
CATHALA, et Monsieur ROUBINOWITCH.

A Monsieur le Docteur SOUQUES

MÉDECIN DES HÔPITAUX

Qui m'inspira le sujet de cette thèse, et me dirigea dans ce travail avec une bienveillance dont je lui suis profondément reconnaissant.

A MES AMIS

Jamais ils ne m'ont déçu.

INTRODUCTION

A la suite des recherches que conduisirent à un an près Duchenne de Boulogne et Aran, l'*Atrophie musculaire progressive* put prendre place dans les cadres nosologiques ; cette maladie particulière en pathologie musculaire devient dès lors une entité morbide dont cliniciens et anatomo-pathologistes étudièrent les caractères. Nombreux furent les auteurs qui, poursuivirent les travaux des précurseurs ; ceux-ci s'aperçurent vite des différences essentielles dont personne n'avait su tenir compte au début même de la découverte.

Un puissant effort de démembrement devait bientôt se manifester contre l'*atrophie musculaire progressive* ; c'est alors que, à ses dépens, se constituèrent les *Myopathies* dont le groupement fut ébauché par Duchenne (1853), organisé par Eulenburg, Charcot (1872), par Möbius, Landouzy, Déjerine, et achevé par Erb. De jour en jour, la *Paralysie infantile* (1865), la *Sclérose latérale amyotrophique* (1872), la *Pachy-méningite cervicale hypertrophique* (1871-1873), et, peu de temps après, la *Syringomyélie* prenaient corps à leur tour, et

du même coup faisaient brèche dans l'édifice bâti par Duchenne et par Aran.

Cette disjonction fut poussée très loin, et l'on s'est demandé avec juste raison s'il subsistait un *Poliomyélite antérieure chronique* conforme encore à la description de ses inventeurs.

Beaucoup de cliniciens et d'anatomo-pathologistes estiment que, à l'heure actuelle, la question doit être résolue franchement par la négative.

Sans aller aussi loin, on peut tout de même établir pour certain que les lésions de la moëlle caractéristiques de l'entité Duchenne-Aran ne sont jamais rencontrées isolément, à des rares exceptions près. En règle générale, les altérations médullaires de l'atrophie sont associées aux lésions de méningite et de myélite caractéristiques d'un grand nombre de maladies nerveuses.

En dehors de ces cas, *l'atrophie musculaire progressive* peut-elle exister isolément ? J.-B. Charcot, Dutil et Déjerine l'affirment. Mais la vérité d'hier est actuellement soumise à d'importantes restrictions ; en réalité, la *Poliomyélite antérieure chronique*, à l'heure actuelle, est devenue une rareté. D'ordinaire, en effet, cette affection se montre comme un ensemble de troubles trophiques portant sur le système musculaire ; on le trouve consigné dans maintes observations de *Syringomyélie*, de *Sclérose latérale amyotrophique*, de *Pachyméningite cervicale hypertrophique*, *d'amyotrophie Charcot-Marie*, de *Paralysie infantile*, de *Paralysie générale*, de *méningo-myélite syphilitique diffuse*.

Ce syndrome se rencontre dans l'évolution de toutes les *Myopathies* ; on le voit encore réalisé par les *Névrites périphériques*. Ajoutons que la *Syphilis* joue un rôle chaque jour de plus en plus important dans la pathogénie de ces altérations. L'influence de cette infection est en passe de devenir prépondérante ; car tantôt la *Syphilis* est avouée par le malade, tantôt elle est dépistée par le médecin. Comme nous le disions tout à l'heure, les manifestations amyotrophiques apparaissent dans le *Tabès* et la *Paralysie Générale*, maladies dont l'origine spécifique est indubitable ; de plus, l'examen du sang, que l'on complète par la recherche, dans le liquide céphalo-rachidien, de la réaction de Bordet et Gengou et de la lymphocytose confirment, en beaucoup de circonstances, une impression tirée de l'examen du malade. Aussi l'opinion des cliniciens prend-elle depuis un certain temps une orientation particulière : quand il s'agit de définir le diagnostic étiologique à l'égard d'une atrophie musculaire Duchenne-Aran, on songe avant tout à la possibilité d'une origine spécifique.

L'amyotrophie et la *Paralysie Générale*, l'amyotrophie et la *Méningo-myélite syphilitique*, sont des chapitres trop importants de la syphilis des centres nerveux pour que nous puissions nous y étendre longuement. Nous nous bornerons donc à décrire quelques-unes des formes revêtues par le syndrome quand il se trouve en rapports avec le *Tabès*. Nous montrerons que les cellules des cornes antérieures de la moëlle sont altérées par le même processus qui lèsa les cordons postérieurs (bien

que, pour Déjerine, certains de ces troubles trophiques du système locomoteur soient d'ordre névritique). D'accord en cela avec les descriptions données autrefois par Duchenne, nous ferons entrer dans le cadre de la question non seulement l'étude des atrophies portant sur le membre supérieur, mais encore l'examen des modifications musculaires atteignant le membre inférieur.

HISTORIQUE

En 1849, quand Duchenne de Boulogne présentait le résultat de ses recherches à l'Académie des Sciences (1), les atrophies musculaires n'étaient pas un phénomène tout à fait inconnu, Dubois (2) de Neufchâtel, Van Swieten, Abercombie (3), Ch. Bell (4), Graves, Darwal (5) avaient donné de faits analogues des descriptions demeurées presque totalement ignorées. Privés des moyens d'investigation dont disposait Duchenne, ces auteurs n'avaient pu dissocier la paralysie de l'atrophie musculaire avec transformation graisseuse. Or, en parcourant divers services, en examinant de nombreux malades, (notamment le saltimbanque Lecomte dans le service de Cruveilhier (6), en appliquant les méthodes

(1) 1849. Duchenne. — Mémoire à l'*Académie des Sciences* : « *De l'atrophie musculaire avec transformation graisseuse.* »

(2) Dubois. — *Observation d'atrophie des muscles moteurs de l'humérus.*

(3) Abercombie. — *Maladies de l'encéphale*, trad. Gendrin, p. 612.

(4) Ch. Bell. — *Traité sur le Système Nerveux*, p. 610.

(5) Darwal. — *London med. Gazette* VII, p. 301, 1836.

(6) Cruveilhier. — *Bull. acad. de Médecine.* (Obs. de Lecomte) tome XVIII, pp. 490, 546.

électriques à l'étude des maladies des muscles, Duchenne parvint à concevoir l'idée d'une entité morbide différente des paralysies ordinaires. De 1847 à 1849, il réunissait douze observations de cette maladie particulière et les groupait dans un mémoire où il concluait à l'existence de « l'*atrophie musculaire avec transformation graisseuse.* »

Nul n'ignore qu'Aran, dès 1848, avait publié une première observation de cette singulière atrophie, laquelle fut suivie, en 1850, de dix nouveaux cas rassemblés sous le nom d'*Atrophie musculaire progressive.* Toutefois, c'est rendre un juste hommage à Duchenne, de Boulogne, que de lui attribuer la priorité de la découverte. Les expériences dont nous parlions quelques lignes plus haut avaient eu, dès 1847, de nombreux témoins et J. Simon, qui suivit, pendant un an, à la Charité, les travaux du célèbre physiologiste, honora ce dernier d'un témoignage irréfutable (1).

Du reste, Aran déclara de la meilleure foi du monde que son ami Duchenne lui avait confié le texte du fameux *Mémoire à l'Académie.* Pour les deux auteurs, l'affection spéciale se caractérisait par le début au niveau des muscles de la main droite, par l'extension symétrique, la marche progressive, les contractions fibrillaires sans réaction de dégénérescence et la durée s'étendant entre deux et cinq ans. Ces nouveautés scientifiques obtinrent un tel succès qu'en 1858, Duchenne

(1) J. Simon. — *Nouveau dictionnaire de Méd. et de Chir. pratiques.* Paris, 1866, p. 57, art. *Atrophies musculaires progressives.*

comptait 159 observations venues d'un peu partout en l'espace de moins de dix années.

En 1853, les modifications de la moëlle furent étudiées chez un nommé Lecomte, par Cruveilhier. Cet anatomo-pathologiste fit constater l'étranglement des racines antérieures dont l'atrophie se voyait à l'œil nu, surtout au niveau de la région cervicale.

Luys en 1860, Prévost et David en 1866, montrèrent que chez les malades dont les éminences thénar et hypothénar étaient atteintes, la désintégration portait sur les cornes antérieures, origine des VII[e] et VIII[e] paires cervicales. Lockhart-Clarke, Hayem, Charcot, Joffroy, confirmèrent, par la suite, de telles données.

Mais le développement des moyens d'investigation et la précision des recherches des successeurs détruisirent ce qui avait été institué par Ducheme et Aran. La *Paralysie infantile*, fut séparée, en 1865 ; la *Pachyméningite cervicale hypertrophique*, qui devait elle-même être absorbée par la *Syringomyélie*, hérita entre 1871 et 1873 de nombreuses observations ; la *Sclérose latérale amyotrophique*, en 1872, s'attribua quelques dépouilles.

Depuis 1853, le chapitre des *Myopathies* ne cessait de s'accroître aux dépens de l'atrophie type : cette désintégration commencée par Duchenne lui-même, se poursuivait sous l'action d'Eulenburg, de Charcot, de Leyden et Möbius, de Lichtheim, de Landouzy, de Déjerine et d'Erb.

La *Syringomyélie*, sous l'influence de Schultze et Kahler, en 1888, accentuait la régression de l'atrophie ;

et, quand après 1866, les *Névrites*, grâce à Duménil, eurent obtenu le droit de figurer dans les traités de pathologie nerveuse, beaucoup d'auteurs, et non des moindres, se demandèrent ce qui restait des descriptions de Duchenne et d'Aran : ainsi firent Charcot, Leyden, Gowers, Hammond et P. Marie. Après que Pierre Marie eût soutenu la nature infectieuse du processus, après que F. Raymond eût dénoncé la fréquence de la *syphilis* en tant que cause de l'amyotrophie Duchenne-Aran, le démembrement se poursuivit plus profondément encore. En 1903, dans son rapport au Congrès de Bruxelles, Léri appuya et précisa cette notion. En 1913, dans un article de journal médical (1), et la même année, dans une thèse qu'il inspira (2), Léri exprima sa conviction que la *Syphilis*, plus que toute autre maladie, est le principal facteur étiologique de l'atrophie musculaire type Duchenne-Aran.

Grâce aux progrès de la pathologie nerveuse, le démantèlement d'un semblable édifice s'est judicieusement poursuivi jusqu'à notre époque ; il semble même que cette œuvre de précision ne se soit pas encore arrêtée. Petit à petit, la *Poliomyélite antérieure chronique* entre dans le domaine de l'histoire ; bien que les ouvrages de

---

(1) A. Léri et A. Lerouge. Atrophies musculaires progressives syphilitiques, *Gazette des Hôpitaux*, mai 1913.

(2) Lerouge. — Thèse Paris 1913. Atrophies musculaires progressives spinales.

J.-B. Charcot et de Dutil (1), ceux de Déjerine (2), défendent encore son existence. Quelle que soit l'autorité de ces auteurs, on peut affirmer la rareté d'une pareille affection : il est exceptionnel de la rencontrer à l'état de pureté ; et, lorsqu'elle manifeste sa présence, elle le fait généralement sous la forme d'un syndrome en relation avec des maladies dont la liste est fort longue.

(1) J.-B. Charcot et Dutil. — Soc. de Biol., 27 juillet 1894.

(2) Déjerine. — Soc. de Biol., 1896, p. 488.

ÉTIOLOGIE

« *L'atrophie musculaire progressive naît sous tous les climats ; le froid, l'humidité, le rhumatisme prennent une certaine part à son développement, mais l'excès de travail en a été le plus souvent la cause occasionnelle dans la classe ouvrière. Toutes les causes susceptibles de mettre l'organisme en état d'épuisement ou de moindre résistance (excès vénériens, onanisme), peuvent être invoquées ; parfois l'atrophie se transmet héréditairement, toute une famille en est frappée.* » Ainsi s'exprime Duchenne dans le chapitre « Etiologie de l'Atrophie progressive » ; il ajoute, en outre, qu'une *diathèse malheureusement inconnue* donne le plus ordinairement naissance à l'affection. Sans insister sur le caractère familial et héréditaire qui, on le sait, appartient à des *amyopathies* décrites ultérieurement, nous pouvons dire que la diathèse inconnue invoquée par Duchenne a été découverte par les neurologistes modernes. Signalons rapidement que Erb, Meyer, P. Marie, ainsi que Duchenne, ont décrit des atrophies d'origine traumatique. Fièvres éruptives, maladies infectieuses (*Rou-*

geole, Typhoïde, Choléra), dyscrasies (*Diabète*) et intoxications exogènes ont été tour à tour incriminées. Ces causes sont rares, il a fallu de longues et de patientes recherches pour que le facteur principal sortit de l'ombre.

Ce facteur, la *Syphilis*, fut signalé discrètement d'abord par Graves, Niepce, Rodet, Hammond et Seeligmuller ; mais, à l'époque, ces cas semblaient très isolés. Se basant sur ses travaux anatomiques et cliniques, Raymond put le premier démontrer le rôle de la redoutable affection. Ce furent par la suite les observations de Raichline, de Vizioli, de Scherb, de Lannois et de Lévi et surtout le rapport de Léri au Congrès de Bruxelles, en 1903, qui mirent en évidence le rôle de la *Syphilis*. Léri apportait à l'appui de sa thèse un faisceau d'observations de lésions amyotrophiques progressives où le treponème tenait essentiellement la première place.

La thèse de Lerouge, appuyée tant sur des observations anatomiques que sur une série de trente-huit cas antérieurs à 1903, prouve encore l'action de la *Syphilis* : que cette infection ait été mentionnée par l'observateur, ou évidente du fait de manifestations accidentelles ; qu'elle été contrôlée par la réaction de Bordet et Gengou ou confirmée par la présence des lymphocytes dans le liquide céphalo-rachidien. Tantôt encore, la thérapeutique spécifique a jugulé l'évolution ; tantôt il s'est agi d'un hérédosyphilitique avéré, porteur de lésions amyotrophiques, qui guérissait parfois sous l'influence du traitement spécial.

Comme nous l'avons dit dans les chapitres précédents, l'amyotrophie se surajoute, en tant que syndrome, à des manifestations parasyphilitiques comme le *Tabès* et la *Paralysie Générale*.

Tabès. — Le *Tabès* est souvent en rapport avec l'amyotrophie. Antérieurement à 1903, date de la communication de Léri, l'amyotrophie est associée au Tabès dans les observations relatées par Cruveilhier, Charcot et Pierret (1871), Cuffer (1875), Leyden (1877), Hughins Jackson (1886), Remak, Hoffman, Condoléon (1887), Braun, Koch et Pierre Marie (1888), Placzeck, Whiting, Schaffer (on lui doit 4 cas); puis par Chrétien et Thomas (1898), Valentin, Schultz (1899), Vurpas et Boinet (1901) et trois cas de Raymond et Philippe en 1902. En 1903, Collins signale trois observations analogues, bientôt suivies par celles de Dana, de Raymond et Huet, de Oddo (1906), de Rendu, de Souques 1907), de Mosny et Barat, de Hunt, de Vix et d'Anfimoff en 1910. Les relations qui existent entre le type Duchenne-Aran et le *Tabès* se trouvent anatomiquement confirmées dans les protocoles d'autopsies dus à Camp, Lapinski, Wilson (1908), Tooth et Howel, Spiller (en 1912), et Lerouge (en 1913), Depuis 1913, on relève dans les Revues de Neurologie une nouvelle liste de trois observations dues, la première, à Souques et à Barbé, la deuxième, à Drey et à Malespine, la troisième, à Baudouin et à Marcorelles (1914). N'oublions pas enfin de mentionner le rôle historique joué dans la description

des relations par des auteurs tels que Cruveilhier, Foucart, Vulpian, Hardy, Nonne, Déjerine, etc.

Paralysie Générale. — La *Paralysie Générale* ne s'associe que rarement à l'amyotrophie Duchenne-Aran. En 1835 et en 1856, Jolly et Ball fournissent deux descriptions de cette éventualité. En 1872, deux observations de Dowald, une de Voisin et une de Hanot prouvent l'existence de cette relation. Deux nouvelles observations sont signalées en 1874 par Liouville. Des faits analogues sont décrite ensuite par Westphall, Tambroni (1888), Furstner (1889), Koppen (1893), Zacher-Schulster (1895). Vigouroux et Leniel-Lavastine (1904).

Pourquoi l'amyotrophie se développe-t-elle chez un tabétique ou un paralytique général en évolution ? Sujet en état de moindre résistance, individu prédisposé par son métier, virulence de l'infection, activité particulière du tréponème ? Voilà quelques unes des raisons que l'on peut invoquer.

Les facteurs qui permettaient à Duchenne et à Aran d'expliquer la genèse de la paralysie découverte par eux sont considérés, à l'époque actuelle, comme étant insuffisants. A présent, lorsqu'il s'agit d'établir la cause d'une amyotrophie Duchenne-Aran, il convient d'envisager l'influence exercée par les maladies infectieuses : entre tous les processus, c'est à la Syphilis qu'il faut réserver une importance de premier ordre. N'est-elle pas cette « diathèse malheureusement inconnue » dont parle Duchenne, quand il expose l'étiologie de l'atrophie progressive avec transformrtion graisseuse ?

Anatomie Pathologique et Pathogénie

Tout au début de leur découverte, Duchenne et Aran conçurent l'atrophie musculaire comme une lésion propre au muscle, comme un processus de dénutrition idiopathique, dans lequel les troubles vasculaires ou nerveux n'entraient pour aucune part. En 1855, résumant les conclusions du Mémoire de 1849, Duchenne s'exprimait ainsi : « l'*Atrophie musculaire peut exister, quoique l'arrivée de l'influx nerveux ne soit empêchée ni par la lésion de la moëlle épinière, ni par la destruction ou la compression des nerfs, et enfin, malgré l'intégrité de la circulation.* » (1) Mais dès 1853, Cruveilhier,(2) en opposition flagrante avec les deux auteurs, déclara que l'altération musculaire dérivait de la destruction des cornes antérieures de la moëlle. (Il s'agissait de l'autopsie du saltimbanque Lecomte, qui fut l'objet d'exa-

(1) Duchenne, loc. cit.
(2) Cruveilhier, loc. cit.

mens fréquents de la part de Duchenne.) Pendant longtemgs Duchenne pensa que l'altération médullaire dérivait de l'inactivité musculaire ; mais finalement, en 1872, il se rangeait à l'opinion de la majorité (1). Après Virchow et Cruveilhier, les données anatomiques firent des progrès sous l'influence des travaux de Hayem, Charcot et Joffroy, Raymond, Léri et P. Marie (2). Il est admis couramment que, dans l'atrophie musculaire type on se trouve en présence d'une *Polyomyélite antérieure chronique*. Cette lésion est-elle indépendante, comme le veulent les dualistes ? Est-elle au contraire incapable de se manifester isolément, comme le prétendent les unicistes ? Voilà ce qu'il reste à savoir, voilà ce que l'avenir nous apprendra.

Ce qu'il faut soutenir sans crainte d'exagérer, c'est que l'on peut considérer comme nombreuses les maladies où l'atrophie musculaire progressive est une manifestation surajoutée. Dans le vaste groupement réalisé par ces maladies, nous choisirons seulement les cas où le *Tabès* se rencontre en compagnie de l'atrophie musculaire pour étudier, au point de vue anatomique, les accidents qui en résultent.

Lorsque chez un tabétique se développe l'atrophie en cause, les deux lésions médullaires coïncident. Dès 1871, l'évidence de ces faits, était démontrée par Charcot et Pierret, puis par Leyden, (en 1877), et Condoléon, (en 1887) (1).

(1) Duchenne. Elect. local. 1872
(2) V. Index bibliog.
(3) V. index.

Les cellules des cornes antérieures de la moëlle se détruisent. Dans l'atrophie musculaire, l'altération varie avec la localisation : si les troubles atrophiques atteignent le membre supérieur, le maximum des altérations siège au niveau du renflement cervical, c'est à dire au point où les VII et VIII paires prennent naissance. C'est ce qu'ont mis en évidence les observations de Condoléon, Braun, 1888 Schaffer 1898 (1); au contraire, si l'atrophie musculaire frappe le membre inférieur, c'est la cellule motrice du renflement lombaire qui est touchée : Thomas (1898), Valentin (1899), Raymond et Philippe, et Lapinski, Carl Camp (1905), Dona (1906), Wilson (1908), Tooth et Horvel, Spiller (1912), (2), l'ont prouvé.

Les auteurs signalent en outre la destruction plus ou moins intense des nerfs. Braun en 1888 constate dans une amyotrophie du bras droit les lésions des cornes antérieures et la dégénérescence secondaire des filets nerveux périphériques. Les descriptions concordent avec ce que l'on peut observer : quand, dans la phase initiale, la lésion amyotrophique progresse chez un tabétique, l'infiltration de lymphocytes se rencontre autour des vaisseaux ; leurs amas se produisent à la surface des méninges, de la substance blanche et de la substance grise. Sur l'emplacement des îlots lymphocytaires, les gommes miliaires se développent. La réaction névroglique, l'épaississement des parois conjonctives, le passage des

(1) V. index.
(2 id.

lymphocytes à travers les parois vasculaires et à travers les enveloppes méningées apparait plus tard. La diffusion des lésions, les adhérences des membranes, la sclérose vasculaire, la disparition des lymphocytes se produiront à une période très avancée de l'affection.

La marche du processus s'étend parfois jusqu'au noyau médullaire du *nerf spinal*, il intéresse quelquefois son noyau bulbaire et même le noyau du nerf *grand hypoglose*. Une observation de Raymond et Artaud est curieuse à cet égard : chez un tabétique dont l'éminence thénar droite était atrophiée, se manifestait une hémiatrophie linguale du même côté, répondant à la dégénérescence du noyau correspondant du nerf *grand hypoglosse*, comme l'autopsie le démontra. Les lésions des noyaux bulbaires apparaissent assez fréquemment dans le Tabès et sont signalés par Koch, P, Marie, Jean Buzzane, Westphal et Dana, sans qu'il s'agisse de paralysie labio-glosso-laryngée comme on l'a prétendu.

En général, les atrophies les plus fréquentes portent sur les noyaux du sterno-cleïdo-mastoïdien et du trapèze, c'est-à-dire sur l'origine médullaire du nerf spinal.

Les cellules des cornes antérieurs sont atrophiées et pigmentées ; les racines antérieures sont minces et grisâtres et leurs filets grêles et fragiles : ils sont parfois vidés de leur contenu. Tous les stades de la dégénérescence wallérienne se trouvent retracés là.

Les nerfs périphériques ne sont pas aussi nettement lésés ni aussi constamment intéressés que la moëlle ; l'empreinte même du processus se trouve quelquefois

localisée uniquement aux filets intra-musculaires du conducteur nerveux. Les muscles s'altèrent fibre par fibre, l'atrophie et la transformation graisseuse s'y manifestent ; leurs faisceaux prennent la teinte feuille morte. Les noyaux du sarcolemme prolifèrent ; le protoplasma devient trouble : l'ensemble cellulaire n'est plus qu'une mince lame entourant un noyau dégradé, autour duquel le tissu interstitiel augmente considérablement.

Le système nerveux Grand Sympathique est le siège de désintégrations ganglionnaires signalées par Schneevogt (1854), Jaccoud (1864), Dumenil (1867).

En résumé, la moëlle et les méninges subissent une intense réaction lymphocytaire, analogue à celle que produit la syphilis.

La dégénérescence graisseuse des muscles telle que Duchenne *la décrivait en l'opposant aux paralysies musculaires simples ne paraît pas exister anatomiquement à l'état de pureté ; elle coïncide toujours avec des modifications pathologiques des vaisseaux, de la moelle et des méninges dues aux infections et principalement à des modifications déterminées ordinairement par la Syphilis.*

Pathogénie

Dans les publications qui suivirent le *Mémoire à l'Académie*, Duchenne (1) supposait que la maladie des muscles était peut-être bien de nature périphérique : le siège est primitivement musculaire, pensait-il, et, si les racines antérieures de la moëlle sont touchées (comme la démonstration en a été faite à la suite de l'autopsie du saltimbanque Lecomte) elles le sont secondairement, par la voie des filets nerveux. Ces conclusions, d'accord avec l'opinion d'Aran et de Virchow, étaient en opposition flagrante avec les idées de Cruveilhier. Pourtant Duchenne, dès cette époque, formulait certaines restrictions en faveur non du système nerveux central, mais du système nerveux grand sympathique : peut être trouvera-t-on un jour, dans la chaîne ganglionnaire, la cause qui provoque la dénutrition des muscles, supposait l'auteur du Mémoire ; quant à cette *diathèse malheureusement inconnu* qui produits de tels phénomènes, il est probable qu'il ne nous sera pas donné de la pénétrer Nous savons comment Duchenne modifia plus tard ses propres

(1) *Bull. de Thérap. 1853 ; Arch. gen, les de médecine, 1853. Traité de l'Elec. loc. 1856 et 1861.*

arguments, lors de la troisième édition de son œuvre remarquable, en 1872 (2).

Des lésions du Sympathique coïncidant avec l'atrophie musculaire ont été constatées ; on peut croire que ces altérations ont évolué secondairement car, dans beaucoup cas, malgré une profonde désintégration musculaire, le système nerveux ganglionnaire a été signalé comme parfaitement sain : son rôle demeure donc très effacé.

L'atrophie musculaire a été réalisée sans que se soient trouvées modifiées les *Racines antérieures*, comme le prouvent les faits recueillis par Cruveilhier, Duchenne, Virchow, Oppenheim, et Hassé. On en conclut que l'atrophie des racines lorsqu'on l'a constatée a été la conséquence de l'atrophie des cellules de cornes antérieures.

L'atrophie musculaire dérive-t-elle de troubles névritiques, comme le veut Déjerine ? La névrite s'est évidemment montrée associée au *Tabès*, mais il s'agissait surtout, dans ces cas particuliers, de tabétiques qui, depuis longtemps affectés, parvenaient à un état de cachexie avancée ; chez ces malades, les contractions fibrillaires et la R-D faisaient défaut.

Barré reprend en partie l'opinion émise par Duchenne que l'atrophie est probablement de nature périphérique. Pour Barré, la moëlle se détruit secondairement et par ischémie, — comme il arrive chez les amputés. Or le cordon médullaire demeure intact dans bon nombre de maladies des vaisseaux ; chez l'am-

(2) Duchenne *Traité de l'électrisation loc. 1872.*

puté, la section du conducteur nerveux, plus que celle des vaisseaux, doit jouer un rôle dans les atrophies cellulaires décrites ; en outre, ces lésions demeurent étroitement localisées, jamais elles ne manifestent de tendances progressives.

Nous nous rallierons à l'opinion que soutient la majorité des auteurs : quand le syndrome amyotrophique apparaît, les cornes antérieures de la moëlle sont touchées, et Duchenne) Traité de 1872), formulait ces principes : *les cellules des cornes antérieures de la moëlle sont à la fois motrices et trophiques, la propriété trophique des cellules est seule atteinte dans l'atrophie musculaire progressive*. Cette dernière restriction est inadmissible, car aiguë ou chronique, l'infection frappant la moëlle et les méninges est capable de gagner les cellules antérieures et d'y détruire toutes les facultés.

Cette extension, s'effectuant soit de proche en proche soit par les petits vaisseaux, permet d'expliquer le développement du syndrome Duchenne-Aran au cours de nombreuses maladies, notamment dans l'évolution de la *Paralysie Générale* ou du *Tabès*.

Les observations qui suivent sont dues à l'obligeance de M. le Docteur Souques. Elles concernent quatre malades porteurs de *Tabès* chez qui évolue, par surcroît, l'atrophie musculaire du type décrit par Duchenne et par Aran.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

F. . ., célibataire, entre à Bicêtre, au mois de mai 1914, pour épuisement général ; il a 47 ans. D'après la relation de ses antécédents, F..., a présenté un chancre à la verge il y a une trentaine d'années ; traité à l'aide d'une pommade dont le malade ne connait pas la composition, ce chancre ne fut pas suivi d'accidents secondaires. Les commémoratifs relatent qu'une pleurésie séro-fibrineuse gauche, non-suivie de ponction évacuatrice, est survenue à l'âge de 35 ans ; des blennorragies successives, se traduisant par un écoulement qui persiste encore à l'heure actuelle, se sont manifestées chez lui à différentes reprises ; F..., est un buveur d'alcool invétéré, sa syphilis n'a été traitée ni par le mercure, ni par le 606.

Phénomènes dûs au Tabès. — C'est à l'année 1900 que remonte l'apparition du Tabès. Le malade a commencé par éprouver des crises douloureuses fulgurantes au niveau des membres inférieurs. Pendant les dix ans qui suivirent, l'incoordination motrice s'est si bien accentuée que la faiblesse musculaire générale a obligé F... à passer quelques jours à la Pitié pour s'y reposer [janvier 1910].

Ultérieurement, les vertiges ont amené des chutes nombreuses, et la vision s'est légèrement altérée. Pour tous ces troubles, F... entre deux fois à la Pitié, une fois à Cochin dans le courant de 1912. [Une ponction lombaire dont le résultat est demeuré inconnu fut faite à ce dernier hopital]. F...,

reste dans le service de M. le professeur Widal jusqu'en 1913 et, à cette époque, le malade obtient d'être placé à Bicêtre.

Les appareils de la vie végétative sont le siège de troubles propres au *Tabès*. De nombreuses crises gastriques ont eu lieu, elles s'accompagnèrent de vomissements et d'hématémèses ; elles furent suivies de mœlena. [La plus récente crise date de juillet 1914]. Depuis novembre 1913 de brusques douleurs ano-rectales fouettent le malade ; vers le même moment apparut et se cicatrisa une petite escharre fessière ; depuis un an ces crises ano-rectales amorcent des crises vésicales. Le malade est sujet en outre à l'incontinence des matières. Il présente des hémorroïdes assez développées. F... a éprouvé des crises laryngées frustes ; sa respiration est régulière, le nombre des mouvements respiratoires est de 18 par minute.

Malgré la pleurésie signalée aux commémoratifs, les poumons et les plèvres sont indemnes de toute manifestation tuberculeuse. Les bruits du cœur sont nets et bien frappés ; aucune lésion orificielle ne s'est trahie au cours de nos recherches. Il n'existe pas de souffle extracardiaque ; le pouls est régulier, la tension artérielle est égale à 17 M — 9 m au sphygmomanomètre de Pachon.

D'après l'état des urines, les reins paraissent excréter normalement. En temps ordinaire, les mictions se font convenablement, mais le malade éprouve quelquefois, depuis 1913, des crises vésicales quand une crise ano-rectale se produit.

Un écoulement, reliquat de blennorragie ancienne, subsiste au niveau de l'urèthre. Le malade constate qu'il est en état de frigidité depuis un an ; ses organes, génitaux, toutefois sont d'apparence normale. Jamais le malade n'est pris de sudations ; depuis des années sa peau est toujours sèche.

Chez F.., les fonctions de relation sont hautement touchées : en plus des crises viscérales dont il est atteint, F...

éprouve fréquemment des douleurs fulgurantes dans les membres inférieurs. Actuellement, le malade demeure confiné au lit : lorsqu'il pouvait encore se lever, il ressentait d'une façon nette les signes de Westphall et de Romberg. L'incoordination motrice est évidente ; de plus F... perd la notion de position des membres. On explore sa sensibilité à l'aide de différents procédés [pinceau, courants galvanique et faradique, aiguille, chaleur]: En général, elle est respectée. La perception des sensations est assez rapide, mais il y a des erreurs nombreuses d'interprétation et de localisation. Les troubles sont surtout marqués au niveau du membre inférieur ; les erreurs y sont fréquentes ; la baresthésie est abolie, il y a de larges zones d'hyper et d'hypoesthésie au niveau des pieds.

A part une légère diminution de l'acuité visuelle, les organes des sens ne paraissent pas modifiés ; les pupilles sont étroites et irrégulières ; le signe d'Argyll-Robertson est positif des deux côtés. L'abolition des réflexes est générale, le signe de Babinski est bilatéral.

Les troubles trophiques sont réalisés par l'atrophie musculaire que nous étudierons plus loin. Les mains sont le siège de troubles vaso-moteurs ; elles présentent de l'adipose sous-cutanée elles ont pris l'aspect succulent. Rappelons que F.. est porteur d'une cicatrice de mal perforant plantaire siégeant au niveau du gros orteil gauche (et datant d'août 1913). Le malade présente une petite escharre fessière gauche qui a disparu sans laisser de traces.

Atrophie musculaire. — Depuis 1910, la faiblesse musculaire a atteint le membre supérieur gauche ; en 1911, la main droite et le membre supérieur droit perdent à leur tour toute vigueur; finalement, depuis 1913, les mains sont dans l'incapacité de rendre aucun service. Les membres supérieurs sont atrophiés dans leur totalité ; ils sont flasques, mais l'adipose sous-cutanée masque l'amaigrissement des muscles.

Au niveau de la main gauche, les doigts sont en flexion, le pouce est placé en avant des autres doigts. Les éminences thénar et hypothénar demeurent effacées et les espaces interosseux sont profondément déprimés. Tous les mouvements passifs peuvent être reproduits; les mouvements de flexion, d'extension et d'opposition du pouce subsistent à l'état d'ébauche, mais l'adduction de ce doigt est impossible ; les mouvements volontaires des autres doigts se font dans des limites extrêmement restreintes. L'aspect et les mouvements de la main droite sont pareils à ceux de la main gauche, mais les mouvements des quatre doigts se font peut-être d'une manière un peu plus étendue. De chaque côté se trouve réalisée la disposition de la main en griffe. A droite comme à gauche, seul parmi les mouvements du poignet, de l'avant-bras et du bras, le mouvement d'adduction du bras a conservé quelque force. Le deltoïde droit est aussi remarquablement atrophié que le gauche ; les têtes humérales font saillie sous les acromions, les doigts explorateurs les contournent aisément ; quant au galbe, de l'épaule, il a entièrement disparu.

De part et d'autre, en dépit du profond amaigrissement musculaire, le malade peut mettre la main sur la tête. L'épreuve au dynamomètre est nulle pour chacune des deux mains.

L'amyotrophie des membres inférieurs est complète, bien que masquée par l'adipose. Depuis 1912, les membres inférieurs sont en extension, les pieds se présentent dans un état d'équinisme fort accentué. Comme au niveau des membres supérieurs, les mouvements sont nuls ; par analogie, les adducteurs seuls ont conservé une force musculaire notable : la force musculaire ne peut cependant être mensurée. Les pectoraux sont atrophiés ; le peaucier et les muscles de la face, les muscles masticateurs, les muscles du cou, de la nu-

que et de la langue ont gardé leur motilité intacte. Grâce à leur intégrité, les muscles du tronc permettent au malade de s'asseoir dans son lit.

L'examen électrique fut fait en juin 1914.

Au courant faradique, l'hypoexcitabilité est considérable. En général, l'excitabilité est plus grande au niveau du membre inférieur qu'au niveau du membre supérieur ; l'abolition de la contraction faradique est seulement complète au niveau des deltoïdes.

Grâce au courant galvanique, on constate que l'hypo excitabilité est généralisée ; mais, même au niveau des deltoïdes, on ne constate pas la lenteur caractéristique de la R-D. ; il y a tendance à l'égalisation des secousses au pôle positif et au pôle négatif ; la tétanisation n'apparaît pas à la fermeture du courant. Si le courant continu persiste, la contraction subsiste un certain temps, puis s'atténue et disparaît avant qu'on enlève l'électrode : ce phénomène est surtout sensible au niveau du biceps droit. La face conserve ses muscles intacts. Le malade sort en juin 1914 sur sa demande.

En résumé, outre les signes de Romberg et d'Argyll-Robertson, qui suffiraient à eux seuls pour caractériser le *Tabès*, le malade présente des troubles viscéraux qui sont bien caractéristiques de l'affection. Les symptômes de l'atrophie sont évidents au niveau des membres supérieurs, ils le sont moins au niveau des membres inférieurs, où l'extension du processus est un peu plus retardée.

OBSERVATION II

M... 13 ans en 1914. Hospitalisé à Bicêtre depuis 1908 pour genu recurvatum bilatéral et impossibilité de demeurer

debout. Le malade nous apprend qu'il a été peintre en bâtiments et qu'il a travaillé dans une usine de produits chimiques. Ses antécédents héréditaires n'offrent aucun intérêt ; ses collatéraux sont bien portants. Marié, il est père de deux enfants [âgés de dix et onze ans] et demie en bonne santé ; sa femme n'a jamais eu d'incidents de grossesse. A la suite d'une angine diphtérique dans son jeune âge, M. a eu le croup aucune paralysie ne s'est manifestée par la suite. M. nie tout antécédent vénérien. Depuis l'âge de trente et un ans, ce malade aurait souffert de nombreuses coliques de plomb, mais ces crises, antérieures au métier de peintre qu'il exerça plus tard, semblent plutôt devoir se rapporter aux crises gastriques d'un Tabès commençant ; au surplus, un an avant d'exercer ce métier, M. a présenté un mal perforent plantaire en 1901.

Les manifestations tabétiques portent sur plusieurs appareils de la vie végétative.

Le malade a de la peine à bien exécuter les mouvements de mastication ; depuis l'année 1908, certains muscles [temporaux et le masséter gauche] perdent leur force et maigrissent. Spontanément, le masséter est animé de contractions fibrillaires ; — le ventre antérieur du digastique et le mylo-hyoïdien gauches se sont atrophiés progressivement ; la difficulté que le malade éprouve à effectuer les mouvements de diduction et de projection de la mâchoire indique l'altération des muscles ptérygoïdiens.

Le voile est asymétrique : l'examen montre que cette asymétrie est bien de nature pathologique. La langue présente une hémiatrophie gauche avec tremblements.

La déglutition se fait mal, le malade avale souvent de travers. Le reflexe pharyngien est aboli, la sensibilité électrique est ralentie seulement au niveau de la paroi gauche du pha-

rynx. Depuis 1902, le malade souffre de crises gastriques dont la violence s'est accentuée progressivement ; hématémèses et mœlena se sont manifestés. Le malade n'a pas éprouvé de crise ano-rectale, et conserve le contrôle de ses sphincters. Les orifices du cœur sont le siège de bruits normaux ; le pouls, régulier, bat entre 90 et 100 depuis fort longtemps.

Dès 1903, le malade a présenté des accidents respiratoires et laryngés, mais sans ictus ; il a eu de l'oppression accompagnée de toux coqueluchoïde, accidents qui se répètent parfois encore ; quant aux crises de suffocation, elles se montrent par intervalles. La corde vocale gauche demeure complètement immobile pendant l'acte de la respiration et de l'émission de la voix ; l'aryténoïde gauche est basculée en avant ; de ce fait, la concavité que présente la corde vocale est tournée en dedans. La paralysie du récurrent gauche est totale ; la voix est enrouée, la sensibilité réflexe du larynx parait totalement supprimée du même côté. La respiration est ralentie, elle se fait 7 à 8 fois par minute ; elle est troublée généralement pendant la nuit : le malade éprouve soit de l'angoisse respiratoire, soit des sensations irritantes ayant pour siège le larynx. La vessie est parésiée ; elle n'a manifesté ni ténesme ni retention, ni douleurs jusqu'à présent.

L'agénésie et l'impuissance sont totales depuis plusieurs années. Dès 1913, M... reste confiné au lit ; quand il marchait encore, il éprouvait des vertiges, il tombait, il ne pouvait s'avancer dans l'obscurité. L'incoordination motrice s'est montrée de très bonne heure, en 1908. Au lit, le malade perd la notion de la position des membres ; le sens stéréognostique est aboli ; une sensation de glaçon est ressentie au thorax et au niveau des pieds. M... avait des douleurs fulgurantes quotidiennes qui disparurent pendant un intervalle de dix

jours après une injection de 0 gr. 30 d'arséno-benzol Poulenc, mais cette injection fut trop mal supportée pour être suivie d'une seconde. La sensibilité, examinée à l'aide du pinceau, d'objets piquants ou portés à diverses températures, et encore à l'aide d'explorateurs électriques, est retardée ; les sensations sont erronées et les interprétations fausses. Les réflexes sont abolis, seul le réflexe cutanéo-abdominal persiste. La recherche du signe d'Argyll-Robertson donne un résultat positif des deux côtés ; il en est de même pour le signe de Babinski.

Les organes des sens ne paraissent pas altérés ; l'ouïe est cependant moins subtile à gauche qu'à droite. M... présente une exophtalmie gauche avec rétrécissement de la fente palpébrale et de la mydriase bilatérale sans diplopie.

Les troubles trophiques sont assez nombreux ; ils se caractérisent par un genu-recurvatum bilatéral datant de 1908 ; par une cicatrice de mal perforant plantaire qui siégeait, en 1901, sur le gros orteil gauche ; par l'aspect succulent des mains, par l'adipose sous-cutanée et l'atrophie musculaire que nous allons à présent étudier.

Cette atrophie musculaire s'est établie rapidement, affirme M... ; l'amaigrissement commença tôt, en s'accompagnant de modifications de l'aspect et de la gêne des mouvements de la main gauche ; il s'établit en moins de deux mois, quelques semaines avant son entrée à Bicêtre (1908). Les difficultés de la mastication remontent à peu près vers cette époque ; ces manifestations furent suivies à bref délai de la fonte des muscles des cuisses et des jambes.

Depuis 1908, le malade est confiné au lit. Les membres sont flasques ; au niveau de la main gauche, les doigts sont en flexion ; le pouce est sur le même plan que les autres doigts ;

l'atrophie des éminences est nette, le gril interosseux très apparent. Les mouvements passifs sont possibles ; le pouce se fléchit, activement, mais de manière incomplète ; l'extension, l'opposition et l'abduction sont nuls. L'aspect de la main est celui de la main en griffe.

La flexion et l'extension des doigts sont limitées, la faculté de l'abduction et l'adduction a disparu pour eux ; les mouvements partiels d'extension et de flexion subsistent seuls ; il en est de même pour la main droite. L'abduction et l'adduction des mains ne se font plus. Des deux côtés, aux avant-bras, la pronation et la supination sont impossibles ; ce segment est très amaigri. Les mouvements de flexion et d'extension de l'avant-bras sur le bras sont pénibles et à peu près nuls ; le bras est un peu atrophié. L'atrophie de l'épaule est notable, les mouvements d'abduction, d'adduction, de projection se font avec la plus grande difficulté, M. .. ne peut mettre les mains sur sa tête.

L'élévation des épaules est faible ; les pectoraux sont atrophiés, les omoplates se décollent du thorax, lors des mouvements du bras.

Les membres inférieurs sont atrophiés en totalité, les pieds sont en position de varus-équin. Le début de l'amaigrissement remonte à la même date que l'atrophie de la main gauche ; il se fit par l'extrémité gauche. Les orteils sont en flexion ; les mouvements ne sont qu'ébauchés dans chaque segment du membre. La flexion de la jambe sur la cuisse et de la cuisse sur le bassin se sont extrêmement mal ; seuls s'exécutent encore avec quelque force les mouvements d'abduction et d'adduction.

Le trapèze et le sterno-cleïdo-mastoïdien gauches sont aussi franchement altérés ; leur amaigrissement est total, leur

pouvoir moteur est nul. Les creux sus-claviculaire et sus-épineux, à gauche, sont plus profonds que normalement.

Le premier examen électrique fut fait dès l'entrée, [mois de juin 1908] : au courant faradique, la contraction est nulle au niveau du temporal, du masséter et de la portion gauche du voile. Le sterno-cleïdo-mastoïdien gauche est inexcitable à tous les courants ; la partie gauche du peaucier est hypoexcitable. Les muscles des deux bras, les deux deltoïdes, le grand dentelé et le long supinateur droit et gauche restent normaux. Les extenseurs et les fléchisseurs du nombre supérieur gauche sont inexcitables au courant faradique ; ils sont le siège d'une R. D. incomplète. Les 2e et 3e interosseux de chaque côté demeurent intacts ; mais les muscles des éminences droits et gauches sont inexcitables aux deux courants, même avec une intensité de 12 milliampères.

On fait en mai 1912 un 2e examen électrique : L'examen au courant faradique montre que les muscles temporal, masséter, sterno-cléïdo-mastoïdien, trapèze, sus et sous-épineux ont perdu leur excitabilité. De chaque côté, le muscle deltoïde et grand pectoral réagissent. Le bras répond à l'excitation : sauf, à droite, pour le chef externe du triceps et à gauche pour le long supinateur. A l'avant-bras droit, les réactions sont normales ; à l'avant-bras gauche, extenseur propre de l'index excepté, les muscles se montrent inexcitables. Les muscles de chaque éminence demeurent immobiles. Au courant galvanique, la réaction est nulle pour les deux temporaux, les deux masséters, le sterno-cléïdo-mastoïdien gauche, le chef moyen du trapèze ; il y aurait même pour l'ultimum moriens, c'est-à-dire pour le chef inférieur, présence de R. D. Le deltoïde paraît atteint, ainsi que la partie externe du triceps droit ; les deux supinateurs répondent à l'excitation,

quoique faiblement. Au bras, les extenseurs gauches sont le siège de R. D. ; à droite, ces muscles réagissent. A gauche, les fléchisseurs sont diminués ; les muscles des éminences ont perdu leur excitabilité.

22 mai 1914 : le 3e examen électrique montre que les muscles de la face, du cou, de la ceinture scapulaire et du bras sont inexcitables au courant faradique.

Tandis que le sterno-cleïdo-mastoïdien se contracte au courant galvanique à droite, le muscle gauche reste immobile. A gauche, l'inversion de la formule apparaît au triceps gauche ; le long supinateur manifeste la R. D. Pour l'avant-bras, les réponses sont normales. Les muscles de la main gauche, sans exception, restent inexcitables. Le trapèze gauche, ralenti dans sa portion supérieure, est inexcitable dans les autres segments ; le muscle sus et sous-épineux et le pectoral sont hypoexcitables. Il en est de même, à droite, pour le deltoïde. Le biceps et le long supinateur droits sont le siège de R. D ; le chef externe du triceps reste inexcitable. Les extenseurs et fléchisseurs des doigts, les muscles des éminences sont hypoexcitables. Le trapèze droit réagit faiblement ; les muscles sus et sous-épineux répondent un peu à l'excitation.

La ponction lombaire, faite en 1908, a montré la présence de lalymphocytose rachidienne. Comme traitement antisyphilitique, M... a reçu une injection intraveineuse de 0 gr.30 d'arséno-benzol Poulenc. Mais, à la suite de cette injection, M... a éprouvé de la fièvre, de l'anorexie et de la diarrhée ; deux heures après l'injection, il subissait une violente douleur fulgurante dans les membres inférieurs. Pendant les dix jours qui suivirent, M... ne ressentit plus les douleurs fulgurantes

dont il souffrait quotidiennement. On cesse les injections, par suite des réactions trop violentes du malade.

D'après tout ce qui précède, M... est un tabétique atteint d'atrophie musculaire progressive selon le type Duchenne-Aran ; il est porteur, en outre, de lésions intéressant les noyaux moteurs gauches de nerfs mixtes, tels que le trijumeau et le glosso-pharyngien, — d'altérations des noyaux du grand hypoglosse, ainsi que des noyaux bulbaire et médullaire du spinal gauche. Le ganglion supérieur du Sympathique cervical est aussi intéressé par l'extension du processus.

OBSERVATION III

D..., célibataire, né en 1846, est âgé de 68 ans en 1914 ; Il est entré à l'hospice de Bicêtre en 1894 parceque depuis sept ans il ne pouvait presque plus marcher. Ses deux frères sont morts jeunes, ainsi que ses parents, mais il ne sait dire de quelle maladie. D... a eu la fièvre typhoïde à douze ans, il ne se souvient pas d'avoir contracté la syphilis.

Chez D..., aucun organe de la vie végétative n'est altéré, les fonctions de relation sont seules intéressées par le Tabès. Depuis dix-huit ans qu'il est à Bicêtre, son état ne s'est pas amélioré, il n'a pas non plus empiré. Les accidents tabétiques ont commencé à l'âge de 20 ans (1866) ; les membres inférieurs souffrirent par intermittence et s'affaiblirent. Plus tard, les douleurs apparurent journellement, elles sont fulgurantes et se manifestent six fois par jour. A 36 ans, le malade sentit comme un tapis épais sous ses pieds, il avait de la peine à marcher, il montait difficilement les escaliers ; enfin à 42 ans,

D., gardait la chambre. Chez le malade examiné debout, le polygone de sustentation est très élargi ; les yeux sont rivés au sol pour conserver l'équilibre. D... tombe dès qu'il ferme les paupières. Il peut quitter sa place grâce à des béquilles ou à un aide, mais ses mouvements sont alors manifestement incoordonnés ; au lit, l'incoordination des membres inférieurs est identique. Que le malade soit debout ou couché, que ses yeux soient ouverts ou fermés, il n'offre pas d'ataxie à signaler au niveau des membres supérieurs. La baresthésie et la sensation de position des jambes disparaissent au lit. Nous avons indiqué les douleurs fulgurantes des membres inférieurs, c'est là que le *Tabès* a commencé ; c'est par là que les douleurs sont toujours restées localisées. La sensibilité au contact, à la piqûre, au chaud, au froid est abolie dans le domaine du sciatique, — affaiblie simplement dans le territoire du crural, au niveau des nerfs mammaires et abdominaux, intacte en ce qui concerne l'innervation sensitive de membres supérieurs. Pour les régions du cou, de la tête, du dos et des lombes, la sensibilité générale et spéciale est conservée.

Ls troubles sensoriels se limitent au myosis bilatéral, et à l'inégalité pupillaire, [la pupille gauche est irrégulière et plus large que la droite]. — Tous les réflexes sont abolis ; le signe d'Argyll-Roberson est manifeste pour les deux yeux ; le malade a conservé le contrôle de ses sphincters.

Troubles trophiques.— Les muscles ont disparu au niveau de chaque mollet ; l'adipose sous-cutanée masque partiellement l'atrophie, mais les loges péronières latérales sont vides de leurs masses musculaires. Les pieds sont en position de varus équin, mais les deux voûtes plantaires ont gardé un aspect normal. Seuls de tous les muscles de la jambe, le jambier antérieur et l'extenseur propre du côté droit ont conservé une faible force. De

chaque côté, les muscles de la cuisse tranchent sur l'ensemble grâce à leur forme et à leur mobilité. Les genoux sont le siège de mouvements de latéralité très prononcés; de plus, on les met aisément en hyperextension et en hyperflexion.

A l'examen électrique, à gauche, on observe la R. D. sur les jumeaux et le pédieux ; à droite, il n'y a qu'une diminution de l'excitabilité au niveau des muscles symétriques ; on n'observe ni lenteur de la secousse, ni inversion de la formule. Les fléchisseurs, le jambier antérieur et les péroniers sont demeurés normaux. Les muscles de la cuisse sont intacts en ce qui concerne la région antérieure ; mais la région postérieure, malgré l'aspect de bonne conservation de la cuisse est le siège d'une diminution assez considérable de l'excitabilité faradique et de l'excitabilité galvanique, avec lenteur de la secousse. La R. D. est partielle au niveau des muscles de la face postérieure de ce segment du membre inférieur. Les autres muscles de l'économie sont normaux.

Recherchée dans le sang, la réaction de Bordet et Gengou est restée négative ; D... a refusé qu'on lui fasse une ponction lombaire ; il n'a suivi aucun traitement antisyphilitique.

En résumé, D... présente un Tabès dont l'évolution est fixée depuis bientôt près de vingt ans ; seule, l'atrophie musculaire tend et à s'étendre au niveau des membres inférieurs.

OBSERVATION IV

P..., célibataire, né en 1870, entre à Bicêtre parce qu'il ne peut plus très bien marcher.

P... est âgé de 42 ans ; il nous apprend que son père est mort à 58 ans sans avoir souffert d'affections nerveuses ; sa mère est morte à 50 ans, il ne sait pourquoi. [De quatre collatéraux, trois sont en bonne santé, un est mort à 21 ans, [durant le service militaire]. P... eut un chancre de la verge ; ce chancre a rongé le frein et s'accompagna d'adénopathie inguinale bilatérale. A 24 ans, P... eut plusieurs chancres de la verge ; ces chancres suppurèrent, et à leur suite apparut une roséole ; dès lors, il fut soigné au KI et à la liqueur de Van Swieten. Le malade a séjourné aux colonies [Sénégal, Soudan, Martinique] de 1894 à 1896 ; il n'a pas été atteint de paludisme ni de dysenterie. L'éthylisme parait légèrement prononcé chez ce malade. En 1904, il y a huit ans, une première crise gastrique apparut et fut suivie, à intervalles à peu près réguliers, d'une ou deux nouvelles crises chaque mois ; les accès s'espacent depuis 1911. En 1907, P... séjourne pendant trois mois à St-Antoine [service du Dr Mathieu] ; là, on porte le diagnostic de *Tabès*. En sortant de l'hôpital, P.., éprouve de la diplopie ; il sent de la difficulté à marcher ; il titube : ces troubles durent six mois et disparaissent. Dès 1908, le malade est contraint de cesser tout travail à cause des crises gastriques et depuis 1910, il recommence à éprouver de la difficulté à marcher seul, il tombe ; il s'essaie alors à avancer avec une canne, mais finalement, dès octobre 1911, il ne peut plus se déplacer. Même soutenu, ses jambes demeurent ballantes, ou bien il les jette de tous côtés d'une façon désordonnée ; dans cette démarche existe un élément paralytique important. Etendu dans son lit, les pieds sont en varus équin, les orteils se ferment en griffe ; l'incoordination est manifeste.

Au niveau du membre supérieur, malgré l'occlusion des yeux, l'ataxie est plus marquée : elle se manifeste surtout pour

l'écriture. L'hypotonie est fort prononcée lors des mouvements de flexion de la jambe sur la cuisse et de la cuisse sur le bassin ; la paraplégie est plus accentuée à gauche, bien que la force musculaire soit ici presque nulle. P... ne peut s'opposer aux mouvements qu'on imprime aux membres inférieurs, tandis qu'il résiste fort bien à la mobilisation provoqué du membre supérieur. Le dynamomètre marque 23 pour la main droite, 17 pour la main gauche.

Tous les réflexes sont abolis, sauf les réflexes abdominaux supérieur, moyen et inférieur : ceux-ci restent conservés à droite et à gauche. Le résultat de la recherche du signe d'Argyll est positif pour chaque œil.

Troubles sensitifs. — Les douleurs autrefois signalées se sont beaucoup atténuées ; pourtant, elles subsistent encore au niveau des membres inférieurs Là, le toucher est aboli ; la sensibilité à la piqûre et la sensibilité thermique y sont troublées ; la sensibilité électrique est diminuée ; mais légèrement. La sensibilité à la pression, le sens musculaire sont à peine touchés, comme aussi la sensibilité osseuse. Le sens stéréognostique est conservé.

Organes des sens : Il existe du ptosis de la paupière gauche et du nystagmus ; les pupilles sont inégales. La vue n'est pas troublée ; la musculature extrinsèque est demeurée normale. L'ouïe a perdu son acuité : une montre n'est plus entendue qu'a 5 ou 6 cc. de distance. Les troubles trophiques sont seulement exprimés par l'amyotrophie.

Les troubles viscéraux se traduisent par des crises de toux avec sensation de chatouillement laryngé. Les crises gastriques signalées dès le début ont lieu à intervalles expacés, la constipation est l'état ordinaire du malade ; celui-ci souffre d'incontinence par regorgement. La frigidité est complète

depuis longtemps. On perçoit un léger clangor aortique ; le pouls est à 80.

Résultat de la ponction lombaire : 18 lymphocytes par c.c. ; la réaction de Bordet et Gengou est positive dans le sérum.

Résultat de l'examen électrique : On constate une grosse diminution de l'excitabilité faradique en général avec abolition des réactions au niveau des deux loges antéro-externes de la jambe ; mais les excitations rapides réveillent là une contraction affaiblie. Les jumeaux se contractent faiblement ; le droit antérieur est excessivement faible, le vate et le couturier fonctionnent encore normalement.

A la galvanisation, l'hypoexcitabilité est très étendue ; au niveau de la loge antéro-externe, les secousses sont égales pour les deux pôles. Ailleurs, il n'y a pas de modifications qualitatives de l'excitabilité galvanique.

Le malade sort de l'hôpital au mois de Juillet 1912 ; on apprend son décès le 24 décembre 1913, sans qu'on en connaisse la raison.

A ces observations nous pouvons ajouter encore trois autres cas publiés entre 1913 et 1914 :

OBSERVATION V (Souques et Barbé)

Amyotrophie Duchenne-Aran combinée à des signes de *Tabès*. La méningo-myélite diffuse est révélée à l'autopsie.

OBSERVATION VI (Drey et Malespine)

Atrophie musculaire progressive, rapide, s'accompagnant de troubles de la sensibilité et de manifestations urinaires.

OBSERVATION VII (Baudouin et Marcorelles)

Amyotrophie localisée ; à droite, aux éminences thénar, hypothénar et aux muscles interosseux. La dysurie, l'impuissance, l'abolition des réflexes achilléens, la lymphocytose du liquide céphalo-rachidien caractérisent le *Tabès*.

DISCUSSION

Autant il est fréquent de rencontrer l'atrophie musculaire type Duchenne-Aran associée au *Tabès*, à une *Sclérose des cordons latéraux*, à une *Méningo-encéphalite*, à une *Syringomyélie*, à une *Paralysie Générale*, (M. Souques a même rencontré le syndrome uni dans un cas de *Sclérose latérale* en évolution, à une *Sclérose postérieure*), autant il est rare de rencontrer à présent la *Poliomyélite antérieure chronique* à l'état de pureté.

Ces associations entre le syndrome atrophie musculaire progressive et diverses maladies nerveuses furent signalées par Duchenne qui disait, dans la troisième édition de son traité (1) : « Voici, dans leur ordre de fréquence, les affections que j'ai vues s'associer à l'atrophie musculaire progressive, l'une ou l'autre s'étant montrée la première : 1° *l'Ataxie locomotrice* ; 2° la *Paralysie labio-glosso-laryngée* ; 3° la *Sclérose des cordons antéro-latéraux* ; 4° la *Paralysie Générale des aliénés* ».

Puis plus loin, dans l'article sur l'ataxie-locomo-

(1) P. 552.

trice, (2) Duchenne s'exprime ainsi : « *Il est une espèce « d'atrophie musculaire qui se développe quelquefois dans « le cours de l'ataxie locomotrice et qu'il faut se garder « de confondre avec l'atrophie musculaire progressive. « Elle est produite par le travail irritatif qui, dans cette « espèce morbide, siège d'abord dans les cordons posté- « rieurs de la moëlle et de là s'étend à certaines cellules « des cornes antérieures.* »

Le nombre des documents sur les relations de l'atrophie musculaire progressive avec d'autres maladies, notamment le *Tabès*, augmentant de jour en jour ; la valeur des découvertes faites depuis 1853 dans le domaine de la pathologie nerveuse s'accentuant ; les conclusions établies par Duchenne en 1849, lors de ses premières découvertes, se trouvant fortement ébranlées, ce dernier s'efforça en 1872 d'affermir et de défendre ce qui restait de l'entité morbide primitive. D'ailleurs, l'auteur constatait lui-même la fréquence des rapports entre l'altération type du système musculaire, l'Ataxie locomotrice et diverses maladies (1). D'après le célèbre physiologiste, l'atrophie se manifesterait dans 8 o/o des cas d'ataxie ; ce pourcentage est actuellement considéré comme faible : d'après les données actuelles, il pourrait être en effet porté sans crainte aux taux de plus de 20 o/o. Le *travail irritatif* qui, d'après les expressions mêmes de Duchenne, s'étend aux cellules antérieures

(2) P. 637, note 5, et p. 647.

(1) Duchenne. — *Elect. localisée*, 1872, p. 651 ; observ. CX et CXI ; p. 659 et note 1, obs. CXV.

pour créer des atrophies musculaires parfois difficilement distinctes de l'atrophie progressive, ce travail irritatif nous semble singulièrement plus actif que l'action de la diathèse inconnue qui produirait, d'après son inventeur la *Poliomyélite antérieure chronique*. Seuls après Duchenne, J.-B. Charcot, Dutil et Déjerine (1) ont pu suivre l'évolution de la *Poliomyélite antérieure chronique* à l'état de pureté ; c'est dire combien se font rares les malades affligés d'une pareille affection.

Quand il fait la description des phénomènes propres à établir la distinction entre l'atrophie musculaire progressive et les atrophies symptomatiques, l'inventeur de la maladie établit que la perte de la force dans les muscles atteints est fonction de l'atrophie ; d'après ses recherches, la paralysie est en rapport avec la disparition des faisceaux musculaires.

Or, dans un chapitre sur l'*Ataxie locomotrice*, en étudiant les troubles moteurs de l'affection, Duchenne dit en substance que l'énergie des muscles est remarquablement conservée en dépit de l'amaigrissement des masses musculaires. A l'aide du dynamomètre qu'il construisit, il trouvait que la diminution de force est quantitative et non qualitative ; or, on arrive aux mêmes conclusions quand on poursuit les recherches dynamométriques chez le tabétique atteint d'atrophie.

Duchenne invoque un autre caractère différentiel : nulle part ailleurs ne se rencontre une déformation des

(1) J.-B. Charcot. Dutil, Déjerine. — Soc. biol. (*loc. cit.*).

membres aussi profonde que dans l'atrophie musculaire progressive ; il est aisé de répondre que si chez le tabétique amyotrophique, la forme des membres est conservée, c'est que l'adipose sous-cutanée masque l'amaigrissement. Entre les deux séries de symptômes existent d'autres analogies.

L'atrophie musculaire pure débute le plus ordinairement par l'extrémité du membre supérieur, disent les partisans de l'entité morbide Duchenne-Aran ; toutefois, ajoutent-ils avec Duchenne, on observe des cas où l'accident initial a pris la jambe comme point de départ.

Rares enfin sont les malades chez lesquels l'affection débute par quelqu'autre muscle de l'économie : (musculature scapulo-humérale ; muscles pectoral, triceps, extenseurs de la main et des doigts). Ces formes anormales quant à leur point de départ se retrouvent dans certaines descriptions de *Tabès* compliqué d'atrophie.

En règle générale, dans la *Poliomyélite antérieure chronique* pure, comme dans l'atrophie musculaire accompagnant l'*Ataxie*, l'accident primitivement unilatéral, mais rapidement symétrique, commence par le court abducteur du pouce, gagne les fléchisseurs et l'opposant, et termine l'emprise de la masse thénarienne par l'atteinte du muscle court adducteur ; en même temps et graduellement au niveau de l'éminence hypothénar évolue le même processus. Cette évolution est progressive ; elle se traduit, pour le malade, par une sensation de gêne à effectuer de petits mouvements banals, (écrire, se boutonner) qui aboutit, en définitive, à une

paralysie complète : cette paralysie est en rapport, ajoutons-le, avec la diminution de la quantité des faisceaux musculaires sains. L'attitude de la main est bien spéciale : le pouce, par suite de la prédominance de l'extenseur sur l'adducteur et l'opposant, vient sur le même plan que les autres doigts, et, pour compléter la ressemblance avec la *main de singe* caractéristique, les reliefs dessinés par les éminences s'applatissent. Les muscles interosseux participant à leur tour à la paralysie relâchent leur action sur les 2e et 3e phalanges ; celles-ci se fléchissent, tandis que les premières phalanges se mettent en hyperextension sous l'influence des extenseurs intacts : les doigts réalisent alors la disposition dite de *la main en griffe*. De profondes gouttières marquent alors l'emplacement des interosseux disparus. A l'avant-bras comme au bras, les fléchisseurs ainsi que les adducteurs perdent plus vite leur tonicité que les abducteurs (tel le deltoïde) et les extenseurs (triceps). Quand les extenseurs sont atteints à leur tour, la main pend inerte et flasque, elle rappelle l'aspect d'une *main de squelette*. Il n'est pas très fréquent de voir les masses scapulo-humérales se prendre, non plus que les pectoraux ni les trapèzes. Pour ce dernier muscle, quand le faisceau supérieur, *ultimum moriens*, est pris, il ne peut plus s'opposer à la chute du menton qui vient toucher le sternum.

La musculature du cou et du tronc peut disparaître à son tour. Mais, tant que persiste dans l'un quelconque des muscles intéressés un lambeau de muscle sain, ce

lambeau est capable encore de remplir la fonction qui était dévolue à la masse musculaire toute entière. De plus, tant qu'un muscle n'est pas totalement atrophié, on le voit parcouru de contractions fibrillaires ou d'ondulations vermiculaires. Ce qui est vrai pour la *Poliomyélite antérieure chronique*, ne l'est pas moins en ce qui concerne l'atrophie progressive considérée comme un syndrome surajouté au *Tabès*.

D'après ce qui va suivre, le conctact semble persister encore entre les deux séries de phénomènes : dans l'un et l'autre cas, les modifications des réactions faradiques disparaissent au fur et à mesure que disparaissent les fibres musculaires sains ; l'excitabilité au courant galvanique diminue, comme diminue la puissance de la musculature ; l'apparition de la R. D, accompagnée de l'exagération de l'excitabilité, marque l'agonie du muscle.

Dans la *Poliomyélite pure*, les réflexes tendineux s'effacent, comme s'effacent les masses correspondantes ; or, on voit des tabétiques amyotrophiques présenter une diminution des réflexes tendineux avant que l'amaigrissement musculaire définitif ait amené la suppression complète de l'acte.

L'amyotrophique, selon le type Duchenne-Aran, ne semble pas offrir de manifestations douloureuses, d'anesthésie ou d'hyperesthésie : en réalité, le malade éprouve des fourmillements, des engourdissements, des algies dont la présence engage le clinicien à beaucoup de circonsception.

« J'ai constaté dans un bon tiers des cas, dit Du-
« CHENNE, que la sensibilité électro-musculaire et que
« la sensibilité cutanée étaient plus ou moins affaiblies ;
« cette anesthésie n'est parvenu, en général, que chez
« des atrophiques qui avaient éprouvé dans ces régions
« *des douleurs que l'on avait attribuées à une influence*
« *rhumatismale.* » Cette constatation, sous la plume de DUCHENNE, nous conduit à ne pas nous départir d'une prudence extrême à l'égard de toute atrophie musculaire progressive isolée.

Dans les succès obtenus par DUCHENNE grâce au traitement électrique, nous avons voulu voir une analogie de plus entre les deux ordres de phénomènes examinés. L'illustre physiologiste explique que cette méthode fournit les meilleurs résultats principalement chez des artisans, des manœuvres. L'électricité, agissant comme un procédé de rééducation, se montrait surtout efficace en présence de muscles autrefois laborieux. Or, nos tabétiques, tous droitiers, ont vu l'atrophie débuter par le côté gauche ; pendant l'évolution, les membres de la moitié droite du corps ont manifesté plus d'énergie que ceux de la moitié gauche ; et c'est à droite que nos tentatives rééducatrices ont obtenu les résultats les plus satisfaisants.

ÉVOLUTION

La marche plus ou moins rapide du tabès et de ses accidents dépend évidemment du terrain sur lequel ces phénomènes évoluent et aussi de la virulence des toxines microbiennes. La date d'apparition des troubles trophiques musculaires, leur progression plus ou moins lente dépendent de facteurs dont on ne peut encore tenir compte exactement. Il est des cas où l'extension reste stationnaire pendant des années pour reprendre brusquement ; ici, une longue période de calme se termine par un accident aussi brutal qu'imprévu, ailleurs, la progression est fatale, la maladie prend un tel caractère d'implacabilité que le médecin se sent désarmé contre elle ; parfois, au contraire, les accidents musculaires entrent dans la voie de la guérison sous l'influence d'un traitement approprié.

Dans six observations dûes à Chrétien, Léri, Rose, Schultz, Whiting, l'atrophie était apparue la première ; la mort survient dans un délai rapide ; la cachexie musculaire, très étendue, était en même temps très profonde. En quelques circonstances, l'atrophie revêt la forme

hémiplégique ; elle coïncide avec la cécité dans les observations relatées par Collins, Souques, Wilson, Mosny, Barat, Chrétien, Braun. Un de nos tabétiques présentait des troubles de la mastication ; un cas identique relaté par Duchenne a été rattaché à des accidents de paralysie labio-glosso-laryngée, à tort semble-t-il.

Ce sont là des aspects spéciaux de l'affection ; on peut ajouter à leur description les relations de lésions atrophiques s'étendant au diaphragme, aux muscles intercostaux et aux muscles respirateurs accessoires.

Des tabétiques atteints d'atrophie de la musculature volontaire ont présenté en même temps des altérations des muscles lisses. Les troubles du rythme et de la fonction du myocarde, le développement d'anévrismes, la disparition de la musculature intestinale et de la tonicité vésicale, peuvent être cités, comme l'a fait Léri comme des manifestations amyotrophiques.

La mort peut survenir du fait d'accidents tabétiques tels qu'un ictus laryngé, une syncope bulbaire, des escharres ouvrant la porte aux infections secondaires ; les plus fréquentes de ces infections sont la broncho-pneumonie, la pneumonie si grave chez un cachectique, l'œdème aiguë du poumon. A noter surtout que la tuberculose se développe aisément sur ce terrain si favorablement disposé. L'atrophie musculaire étendue au diaphragme ou aux muscles intercostaux peut tuer le malade par asphyxie ; l'atteinte limitée de ces muscles prédispose le sujet aux infections pulmonaires précitées.

La *thérapeutique* doit répondre à une double nécessité : soigner le tabès, traiter l'atrophie musculaire. Le traitement du tabès exige l'iodure de potassium (Hammond, Duchenne, Rodet, Schreb), le traitement mixte mercuro-ioduré, l'huile grise (Clarke, Lannois), les injections de sels de mercure (Vix, Nonne, Gilles de la Tourette, Gasne, Raymond) ; le mercure associé à l'arsenic ou à l'arséno-benzol.

La haute fréquence, l'électro-massage améliorent l'état général. On a préconisé en outre la galvanisation de la moëlle ; le courant est porté à 8-10 m. a, la séance dure cinq minutes avec interruptions de plusieurs secondes : ces séance ont lieu trois fois par semaine. Le séjour à Allevard, Balaruc, Uriage, Plombières, Lamalou, Néris ajoute de bons effets à la cure entreprise.

Contre l'atrophie musculaire, on peut lutter avec succès grâce à la facadisation directe (Duchenne) ; on emploie aussi la galvanisation portée quelquefois jusqu'à 25 m. a ; on l'appliqué aux muscles, ou au rachis, ou au grand sympathique : un pôle est placé sur la nuque, l'autre dans la fossette carotidienne. Le massage, la mécanothérapie, la gymnastique, la rééducation des mouvements sont des méthodes qu'ont employé avec de bons résultats Leyden, Hirschberg, Jacob, Eulenburg. L'hydrothérapie (Duchenne), la balnéothérapie viennent en aide au traitement interne ; ces méthodes stimulent et tonifient l'organisme ; elles entretiennent la peau dans un état de propreté très nécessaire à un sujet soumis aux traitements internes in-

tensifs. L'ergot de seigle, la strychnine, le nitrate d'argent n'ont jamais donné de grandes satisfactions : aussi est-ce au traitement antisyphilitique que le praticien doit recourir en définitive.

CONCLUSIONS

En résumé, nous avons vu non seulement évoluer entre 1849 et 1872 les concepts de Duchenne sur la nature de l'*Atrophie musculaire progressive*, mais encore se modifier, depuis l'apparition de la découverte jusqu'à nos jours, les *idées* des cliniciens à l'égard de l'entité morbide créée par Duchenne et par Aran.

Nous savons comment la « diathèse inconnue » que Duchenne invoquait sans conviction du reste, pour expliquer la genèse de cette maladie a été remplacée pour l'immense majorité des auteurs par la réalité d'une cause très positive et qui est *l'infection syphilitique*. Les examens histologiques, les démonstrations cliniques, les recherches de laboratoire ont maintes fois prouvé le bien-fondé de cette conception. Aussi Léri pouvait-il s'exprimer en ces termes au Congrès de Bruxelles, en 1903 : « Nous nous refusons à reconnaître, dans les trois signes douleurs, parésie précédant l'atrophie, rapidité de l'évo-

lution, la possibilité d'une distinction certaine entre les atrophies syphilitiques ou non ».

L'atrophie musculaire progressive symptômatique s'est montrée un nombre incalculable de fois comme un syndrome exactement superposable à l'*atrophie musculaire* pure. La fréquence des observations de *Poliomyélite antérieure chronique* diminue en raison du grand nombre de cas où l'atrophie musculaire réalise l'aspect d'un syndrome amyotrophique au cours d'une *Méningomyélite Syphilitique*, d'un *Tabès*, d'une *Paralysie Générale* et de multiples maladies nerveuses.

L'entité établie par Duchenne et Aran n'a pu résister au démembrement auquel elle fut soumise et rares sont les faits qui, de nos jours, permettent encore d'affirmer son existence.

Pour certains, cette rareté équivaut à une quasi-disparition et la *Poliomyélite antérieure chronique* semble alors envisagée seulement comme une page importante du chapitre concernant la *Syphilis médullaire*.

Si l'entité morbide créée par Duchenne et Aran doit abandonner la clinique pour appartenir uniquement à l'histoire, elle ne saurait tomber à un oubli injustifié. On peut encore lire avec intérêt et consulter avec fruit des ouvrages comme ceux de Duchenne. Par une heureuse fortune, les fautes mêmes qui se glissent parfois dans une œuvre aussi considérable, loin d'arrêter la marche du progrès, ont le pouvoir de lui communiquer une impulsion nouvelle. L'exemple de Duchenne réalisant avec des moyens infiniment restreints un labeur pareil

au sien doit stimuler notre courage, à nous qui disposons des procédés d'investigation perfectionnés mis à notre portée par les découvertes modernes.

Vu :
Le Président de Thèse,
ROGER.

Vu :
Pr le Doyen : *L'Assesseur,*
G. POUCHET.

Vu et permis d'imprimer :
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris.
Pr le Vice-Recteur : *L'Inspecteur de l'Académie,*
THOUZET.

BIBLIOGRAPHIE

Abercombie. — *Maladies de l'Encéphale, trad. Gendrin*, p. 612.

Alquier et Touchard. — *L'encéphale*, 1909, p. 404.

Alzheimer. — *Archiv, für Psychiatrie*, 1891, p. 459.

Anfimoff. — Amyotrophie progressive au cours du tabès, un cas. *Revue russe de psychologie et de neurol.* 1910.

Aran. — D'une maladie non encore décrite du système nerveux, atrophie musculaire progressive. *Archives de médecine*, 1850.

Aoyama. — *Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde*, 1904.

Babinski. — *Journal de médecine interne*, 1902.

— et Nageotte. — *Bull. de la Soc. méd. des Hôp.* 1901.

Ball. — Atrophie musc. prog. compliquée de démence. *Union méd.* 1856, p. 194.

Barré. — Congrès de Londres, 1913.

Bauduin et Bourguignon. — Atrophie mus. prog. syphil. *Revue neurol.* 1910, p. 536.

Ch. Bell. — *Traité sur le système nerveux*, p. 160.

Bielchowsky. — *Zeitsch. f. klin. méd.* 1899, Bd. 37.

Boinet. — Atrophie persist. des m. de la ceint. scapulo-humérale chez un ancien syph. *Revue neurol.* 1901, p. 164.

Boucher. — Atrophie musc. chez un syph, *Gaz. méd. des hôpitaux* 1863.

Braun. — Un cas d'amyotrophie prog. au cours du tabès. *Deutsch. arch. f. klin. med.* 1888.

Camp. (Carl D.) -- *Univers. of Penna méd. bulletin* 1905, p. 366.

Camus. — Les atrophies musculaires progressives syphilitiques. *Thèse de Lyon*, 1905.

Cassirier et Maas. — *Monatschr. f. Psych. und Neurologie*, 1908, Bd. 24.

Charcot (J.-B.). — *Thèse de Paris*, 1895.

Charcot et Bouchard. — *Traité de médecine*, t. IX.

Charcot et Dutil. — *Progrès médical*, 1894.

Charcot et Gombault. — *Archives de physiologie*, 1875.

Charcot et Joffroy. — *Archives de physiologie*, 1869.

Charcot et Pierret. — *Archives de physiologie*, 1870, p. 599.

Chrétien et Thomas. — Une forme spéciale de tabès amyotrophique. *Revue de médecine*, 1898, p. 886.

Clarke. — On syphilitic affections of the spinal cord. *Lancet*, 1894, p. 1297.

Collins. — Tabes and muscular atrophy. *Journal of nervous and mental Diseases* 1903, p. 324.

Condoléon. — Amyotrophie des tabétiques. *Th. de Paris*, 1887.

Crocq. — *Presse méd. belge*, 1898, nos 18-19.

Crocq. — *J. de neurologie*, 1898, nos 20.

Cruveilhier. — *Bull. acad. méd.*, t. XVIII, pp. 490-546.

Dana. — Atrophie musculaire progressive : étude des causes et classification. *Journal of. nerv. and mental diseases*, 1906, p. 81.

Darkschewitch. — *Neur. Centralblatt*, 1892.

Darwal. — *London méd. gaz.*, 1831, p. 301, t. VII.

Debove et Gombault. — *Archives de physiologie*, 1879.

De Buck et de Moor. — *Belgique médicale*, 1897.

Déjerine. — Sur l'atrophie musculaire des tabétiques. *Revue de médecine*, 1889.

Déjerine. — Deux cas de poliomyélite antérieure chronique. *Société de Biologie*, 1895.

De Massary. — Paralysie à type de paralysie radiale saturnine due à une poliomyélite antérieure chez des syphilitiques.

Donath. - Un cas d'atrophie musculaire progressive chez un syphilitique. *Wiener medizinische Presse,* 1905, p. 1027. *Revue neurologique*, 1911.

Dreschfield. — Brain, 1885.

Drey et Malespine. — *Lyon médical*, 1913.

Duchenne, de Boulogne. — Recherches électrophysiologiques sur l'atrophie musc. progr. avec dég. graisseuse. *Acad. sciences*, 1849.

— *Bull. thérapeutique*, 1853.

— *Arch. gén. médecine*, 1853.

— Traité de l'électrisation localisée. 3 éditions 1855, 1861 et 1872.

Durante. — Troubles troph. de la P. G. *Gaz. hebdomad*, nos 9-10, 1894.

Eisenlhor. — *Archiv. für Psychiatrie*, 1878, Bd. VIII, p. 314.

Etienne. — Atrophies musculaires myélopathiques. *Nouvelle Iconographie de la Salpétrière*, 1899, d. 358.

Ewald. — *Inangur. Dissertation*. Marbourg 1899.

Florand. — *Thèse de Paris*, 1886-1887.

Fournier. — Affections parasyphilitiques, p. 262.

Fürstner. — *Neurol. Centralblatt*, 1889, p. 374.

Gadd. — Analyse *in Neurol. Centralblatt*, 1895, p. 868.

Gasne. — Localisations spinales de la syphilis héréditaire. *Thèse de Paris*, 1896-1897.

Gilbert. — Syphilis médullaire précoce. *Bull. de la Soc. des Hôpitaux*, 1890, p. 644.

Goldflam. — Poliomyélite antérieure subaiguë d'origine syphilitique. *Wiener Klin. med.*, 1893.

Goldscheider. — *Société de méd. interne de Berlin*, 1893.

Gombault. — *Mémoires de la Société de Biologie*, 1872, p. 90.

Grellière. — Etudes sur l'atrophie musculaire dans la Paralysie Générale des aliénés. Th. Paris, 1875.

Hammond. — Traité des maladies du système nerveux. 1879.

Harris. — Deux cas de poliomyélite syphilitique correspondant à des segments médullaires déterminés. *Neurological section*. London 1909, p. 23.

Hayem. — *Archives de Physiologie*, 1869.

Hoche. — Deux cas d'atrophie musculaire au cours de la paralysie générale. *Neurol Centralblatt*, 1894, p. 610.

Hoffmann. — Polyomyélitis anterioxacuta et chronica syphilitica. *Neurol. Centralblatt*, 1909, p. 1074.

Hughlings Jackson. — — *Lancet*, 1886, p. 689.

Jallovay et Taylor. — *Revue de Neurologie*, n° 84-85.

Jolly. — *Archives f. Psychiatrie*, 1872,

Kalischer. — Amyotrophie au cours du tabès. *Monaschrift f. Psych. und Neurol.*, 1897, p. 168.

Koch et Pierre Marie. — De l'hémiatrophie de la langue. *Revue de Médecine*, 1888.

Kohts. — Festschrift für Hénoch., 1890, p. 36.

Koppen. — *Neur. Centralblatt*, 1893, p. 531.

Krüger. — *Atrophie Aran-Duchenne. Neurol Centralblatt.* 1892.

Lamy. — Méningo-myélite syphilitique. *Th. Paris*, 1892-1893.

Lacaze. — Tabès et atrophie musculaire. *Nouveau Montpellier Médical* 1893, n° 1, p. 8.

Lannois et Lévy. — Atrophie musculaire progressive simulant le type Aran-Duchenne chez un syphilitique. *Echo médical de Lyon*, 1900, p. 109.

Lannois et Porot. — Syphilis spinale à forme amyotrophique. *Revue de médecine*, 1906, p. 567.

Lapinski. — Ueber die Affection des Vorderhorner bei Tabes dorsalis. *Arch. f. Psychiatrie*, 1905, Bd. 40, 2 et 3.

Léopold. — Un cas d'atrophie musculaire progressive probablement-syphilitique. *J. of nerv. and m. diseases*, 1912, p. 606.

Léri (A). — Atrophies musculaires progressives spinales et syphilis. *Congrès des médecins aliénistes et neurologistes de Bruxelles*, 1903.

— In Traité Charcot et Bouchard, t, IX.

Léri (A) et Lerouge (A). — Les atrophies musculaires progressives syphilitiques. *Gazette des Hôpitaux* (mai 1913).

Lerouge. — *Les atrophies musculaires progressives spinales.* Th. Paris, 1913.

Lhermitte. — Les amyotromies dans le tabès. *Semaine médicale*, 1908, p. 615.

Lion (G.). — Griffe pied creux par atrophie chez un malade atteint de méningo-myélite syphilitique. *Bull. Soc. méd. Hôp.* février 1901.

Liouville. — *Progrès médical*, 1874.

Listchine. — Thèse 1899.

Livingston Hunt. — Un cas d'amyotrophie Aran-Duchenne au cours du tahes. *New-York médical Record*, 1910, p. 877.

Luys. — *Gaz. méd.* 1860.

Mac Dowald. — Deux cas d'atrophie musculaire avec troubles mentaux. *Journal of mental Sciences*, 1872, p. 390.

Marie (P.). — Leçons sur les scléroses combinées.

— Existe-t-il une amyotrophie Aran-Duchenne ? *Revue neurologique*, 1897, p. 686.

Medea. — Un cas de poliomyélite antérieure chronique probablement syphilitique. *Revue neurologique*, 1911, p. 429.

Mehrer. — *Wiener med. Wochenschrift*, 1897. p, 819.

Merle (P.). — Atrophie musculaire progressive syphilitique. *Revue neurologique*, 1909, p. 877.

— Amyotrophie progressive au cours du tabés, id., p. 1429.

Minerbi. — Un cas de poliomyélite antérieure chronique d'origine syphilitique. *Atl' dell acc. d. scienze med. e. natur. Ferrara*, 1895.

Mosny et Barat. — Tabes et amyotrophie au cours d'une méningo-encéphalo-myélite syphilitique. *Revue neurologique*, 1910, p. 461

Moleen et Spiller. — *American Journal of mental Sciences*, 1905.

Nageotte. — Un cas de tabes amyotrophique. *Comptes rendus de la Soc. de Biologie*, 1905, p. 849.

Neisser. — *Allgemeine Zeitschrift. f. Psychiatrie*, 1893, p. 498.

Niepce. — Atrophie musculaire progressive chez un sphilitique. *Union médicale*, 1853, p. 188.

None — Syphilis und Nervensystem. Berlin, 1909.

Oddo — Un cas de tabes avec amotrophie. *Revue Neurologique* 1906, p. 587.

Oppenheim. — *Archiv, f. Psychia.* Bd. XXIV, 1892.

Oppenheimer. — *Inaugur. Dissert.* Würsburg, 1899.

Pal. — Abdruck aus d. Jahrbuch d. Vienerkranken Aust., 1898.

Pfeiffer. — *Neurol. Centralblatt*, 1895, p. 575.

Pierret. — *Archives de Physiologie*, t. III, p. 599.

Placzeck. — *Münchener med. Wochenschrift*, 1898, p. 1481.

Poussard. — D'une amyotrophie progressive spinale chez des syphilitiques. *Thèse de Paris*, 1893.

Prunet. — Paralysies radiales d'origine centrale. *Thèse de Paris*, 1902.

Raichline. — Un cas d'amyotrophie progressive syphilitique. *Congrès de Moscou*, 1897.

Raymond. — *Semaine Méd.* 1889, n° 27.

— Sur quelques cas d'atrophie musculaire à marche progressive chez des syphilitiques. *Société médicale des hôpitaux*, 1893.

— Clinique des maladies du système nerveux, 1897 et 1903.

— La syphilis héréditaire tardive bulbo-spinale. *Journal des praticiens*, 1904, p. 241.

— Méningomyélite syphilitique avec atrophie musculaire localisée. *Journal de médecine et de chirurgie praques*, mai 1907

Raymond et Artaud. — *Archives de physiologie*, 1884, p. 367.

Raymond et Cestan. — *Revue neurologique*, 1905, p. 504.

Raymond et Huet. — Amyotrophie progressive et tabes. *Revue neurologique*, 1906.

Raymond et Philippe. — Les amyotrophies dans le tabes. *Revue neurologique*, 1902, p. 1196.

Raymond et Ricklin. — *Revue neurologique*, 1900, p. 753.

Remack. — Un cas d'amyotrophie progressive avec « reflectorischen pupillenstarr ». *Archiv. f. Psychiatrie*, Bd. XLIV.

Reverchon. — *Thèse Paris*, 1883-1884.

Riebeth. — Cas d'atrophie musculaire progressive associée à la paralysie générale. *München. med. Wochenschrift*, 1895, p. 859.

Riegel. — Amyotrophie progressive spinale chez un syphilitique. *München. med. Wochenschrift*, 1898.

Rodet. — Atrophie musculaire progressive chez un syphilitique, guérie par l'iodure de potassium. *Union médicale*, 1859, p. 403.

Rose et Rendu. — Les atrophies musculaires progressives syphilitiques et le tabes. *Semaine médicale*, 1910, p. 217.

Rumpf. — Atrophie des membres inférieurs chez un syphilitique. *Die syphilit. Erkrank. d. nervensystem*, Wiesbaden, 1887.

Schaffer. — Modifications des cellules des cornes antérieures dans le tabes. *Monatschrift f. Psych. und Neurol.*, 1898, p. 64.

Scherb. — Syndrome de Brown-Séquard avec début d'amyotrophie Aran-Duchenne et troubles pupillaires au cours d'une méningo-myélite syphilitique. *Revue neurologique*, 1899, p. 646.

Schmaus. — Poliomyélitis syphilitica. *Deutsch. Archiv. f. klin. med.*, 1888-1889, Bd. 44.

Schultz. — *Charité Annalen*, 1899.

Sckultze. — *Berlin klin. med.*, 1883.

Schuster. — Atrophie musculaire progressive associée à la paralysie générale. *Neur. Centralblatt.*, 1895, p. 768.

Schwartz. — *Zeitschrift f. klin. med.* 1898, Bd. XXXIV, p. 469.

Seeligmüller. — Lehrb. der Krankh. des Rückenmarks und Gehirns, 1887, p. 219.

J. Simon. — *Nouv. dict. de méd. et de chir. pratiques.* Paris 1886. Art : Atrophie m. p.

Souques. — Sclérose combinée à forme amyotrophique. *Revue neurologique*, 1907, p. 193.

Souques et Barbé. — *Soc. de neurologie*, 1913, pp. 45 et 57.

Souques et Bollack. — *Soc. de neurologie*, juin 1912.

Souques et Pasteur-Valéry-Radot. — *Soc. de neurologie*, mars 1913.

Spiller (William).— Syphilis a possible cause of systematic degeneration of the motor tract. *J. of. nerv. and m. diseases*, 1912. p. 584.

Strümpell. *Deutsch. Arch. f. Klin. med.* 1888, p. 230.

Tambroni. — Atrophie musculaire progressive au cours de la paralysie générale. *Rivista sperimentale di Fenetria*, 1887, p. 184.

Tardieu. — Amyotrophie progressive avec phénomènes oculo-pupillaires. *Gazette des hôpitaux*, 1866.

Targowla. — Iconographie de la Salpétrière.

Thouvenet. — *Thèse de Paris*, 1851.

Tooth et Howel. — Les amyotrophies dans le tabes. *Neurological Section*, 1912, p. 81.

Ugo Lippi. — *Gazetta degli ospedali e delle cliniche*, 1906, p. 317.

Valentin. — Pachyméningite cervicale hypertrophique au cours du tabes. *Archiv. f. Psychiatrie*, 1899, p. 1070.

Van Gehuchten. — Nevraxe, 1907.

Vigouroux et Laignel-Lavastine. — Amyotrophie progressive chez un paralytique général. *Bull. soc. anatomique*, 1904, p. 603.

Virchow. — *Pathol. cellulaire*, trad. P. Picard, 1861.

Vix. — Etude clinique et anatomique sur l'atrophie musculaire progressive spinale. *Archiv. f. Psychiatrie*, 1910, Bd. 47, p. 1212.

Vizioli. — Contribution à l'étude d'une amyotrophie progressive spinale d'origine syphilitique. *Congrès de Moscou*, 1897.

Voisin. — Amyotrophie progressive avec phénomènes oculo-pupillaires. *Gazette hebdomadaire*, 1863, p. 607.

Voisin et Hanot. — Deux cas d'atrophie musculaire progressive au cours de la paralysie générale. *Mémoires de la Soc. de Biologie*, 1872, p. 93.

Vulpian. — Cliniques de la Charité, p. 731 et 750.

— Leçons sur les maladies du système nerveux, 23e leçon, p. 444.

Vurpas et Marchand. — Considérations sur la paralysie générale à propos d'un cas de syphilis héréditaire.

Wallenweber. — Ramollissement central de la moëlle dans un cas de méningite syphilitique. *München. med. Wochenschrift*, 1898, p. 1017.

Williamson. — *Lancet*, 1901.

Wilson. — Deux cas d'amyotrophie tabétique avec autopsie. *Proceed. of the Royal Soc. of medicine*, 1908, p. 19.

— *Review of Neurol. and Psych.*, 1911, p. 401.

Withing. — On paralysis and muscular atrophy in tabes dorsalis, Brain, 1898.

TABLE DES MATIÈRES

Pages

I. Introduction. 13

II. Historique 17

III. Etiologie. 23

IV. Anatomie pathologique et pathogénie. . . 27

V. Observations. 37

VI. Etude critique ; evolution ; formes cliniques ; traitement 63

VII. Conclusions. 67

VIII. Bibliographie 70

LANE MEDICAL LIBRARY

To avoid fine, this book should be returned on or before the date last stamped below.